

2022年度細胞診従事者講習会
2022年7月2日

症例3

大分県厚生連鶴見病院
辛島恵子

利益相反はありません。

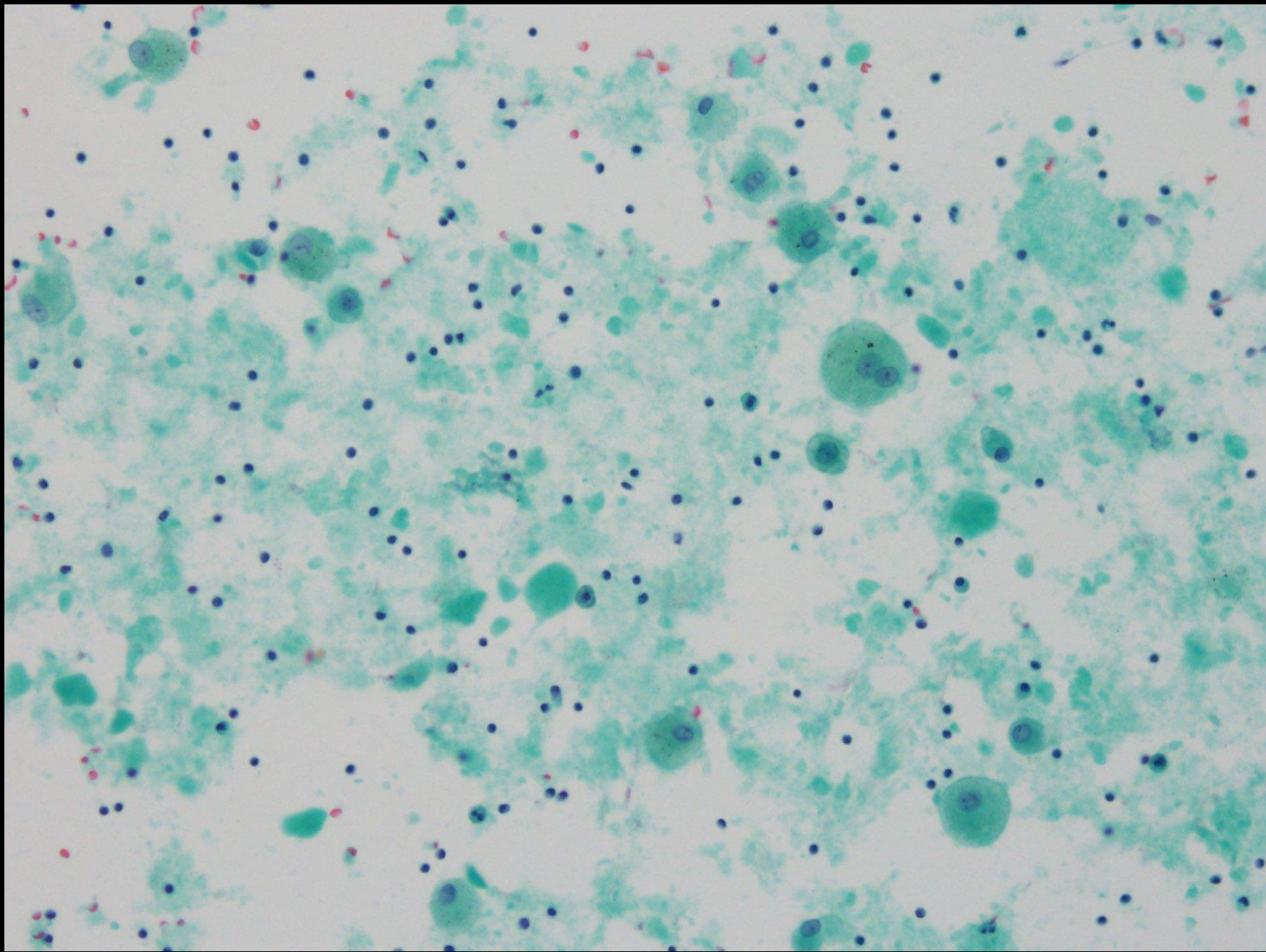
症例 60代 女性

検査材料 左気管支肺胞洗浄液(BAL)

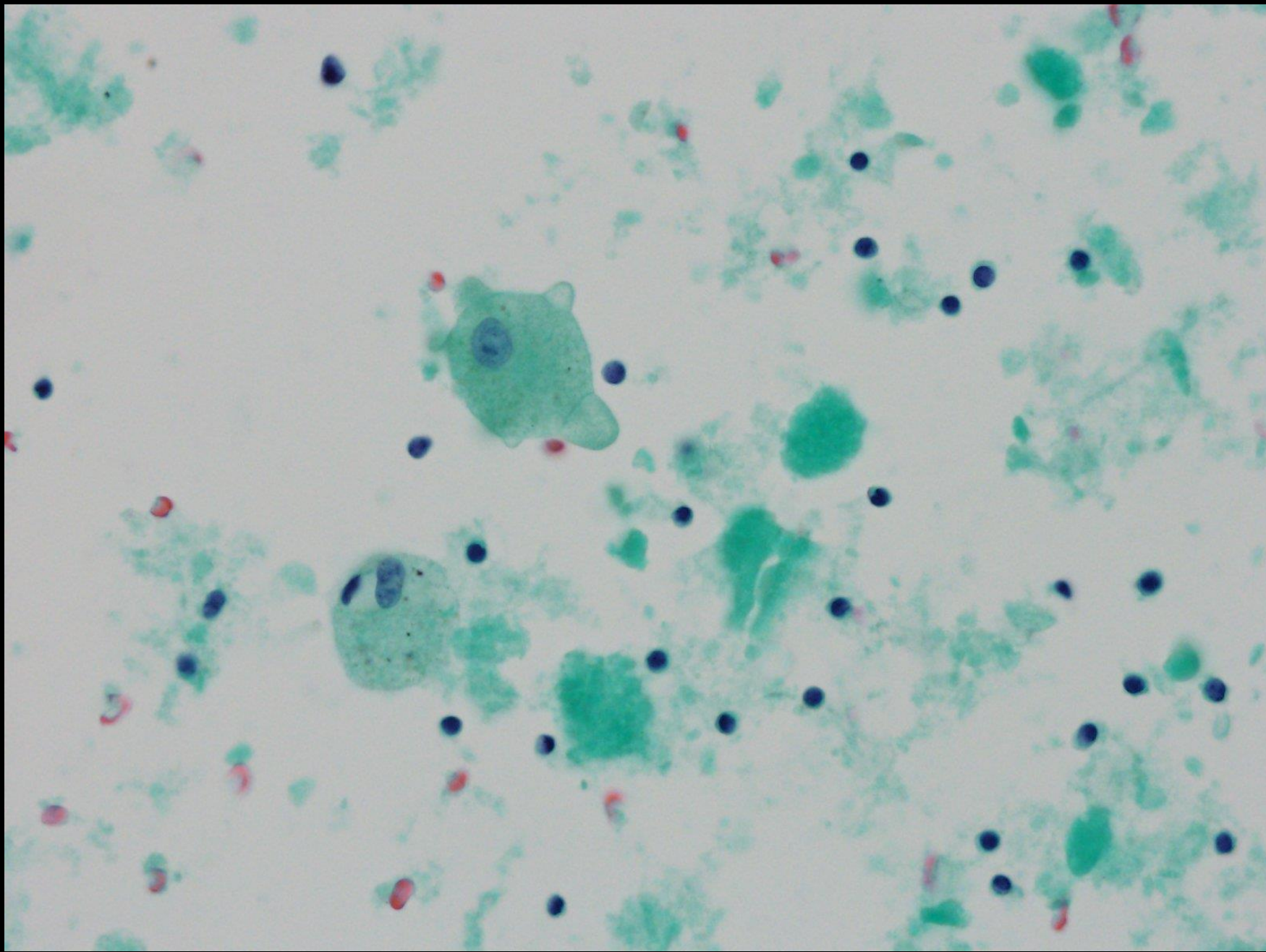
病歴 約1年前より骨髄異形成症候群(MDS)治療中
間質性肺炎に対する気管支鏡実施

選択肢

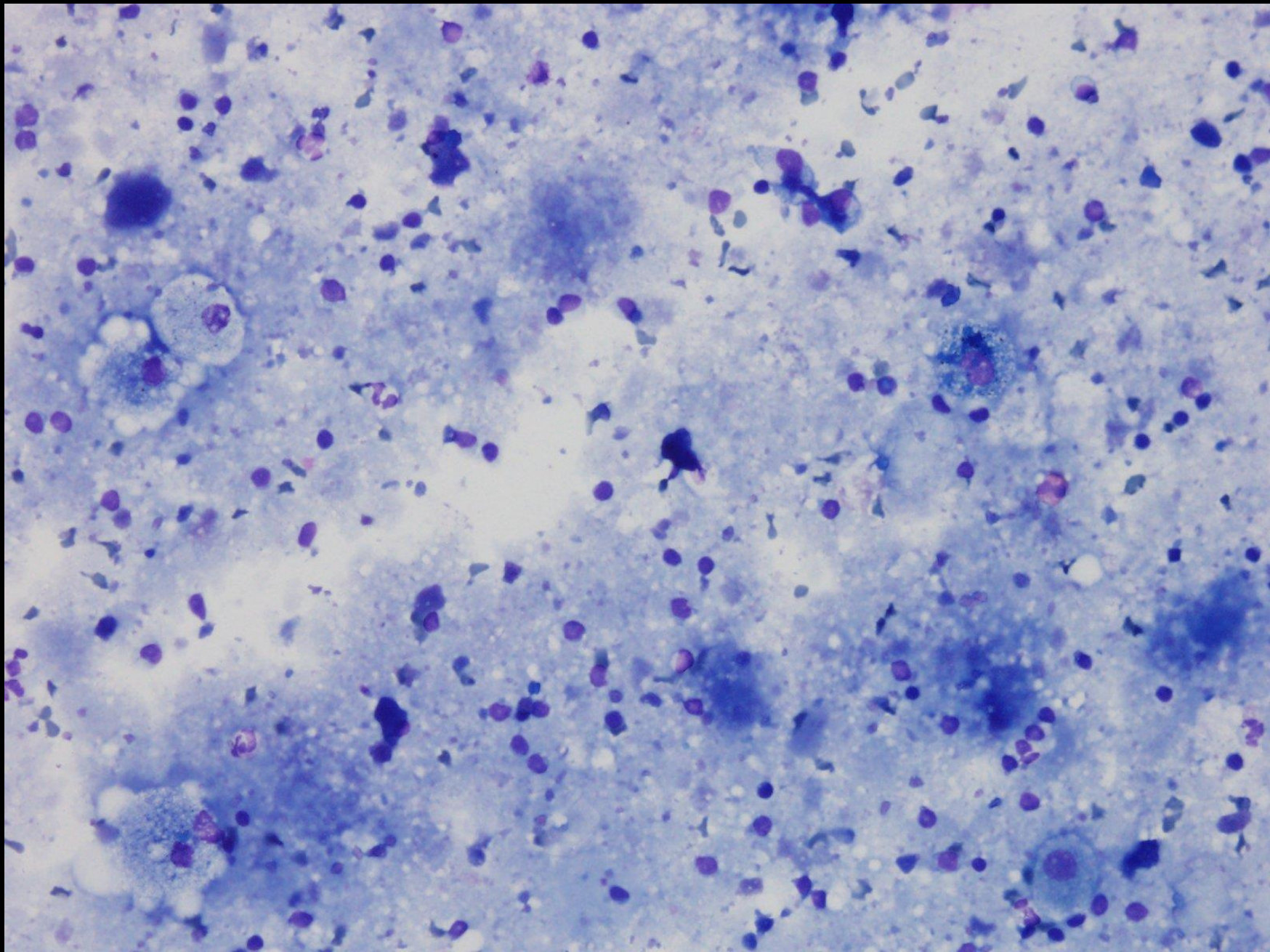
- 1) ニューモシスチス肺炎
- 2) 抗酸菌性肺炎
- 3) クリプトコッカス症
- 4) 肺胞蛋白症
- 5) リポイド肺炎



Pap染色 × 20



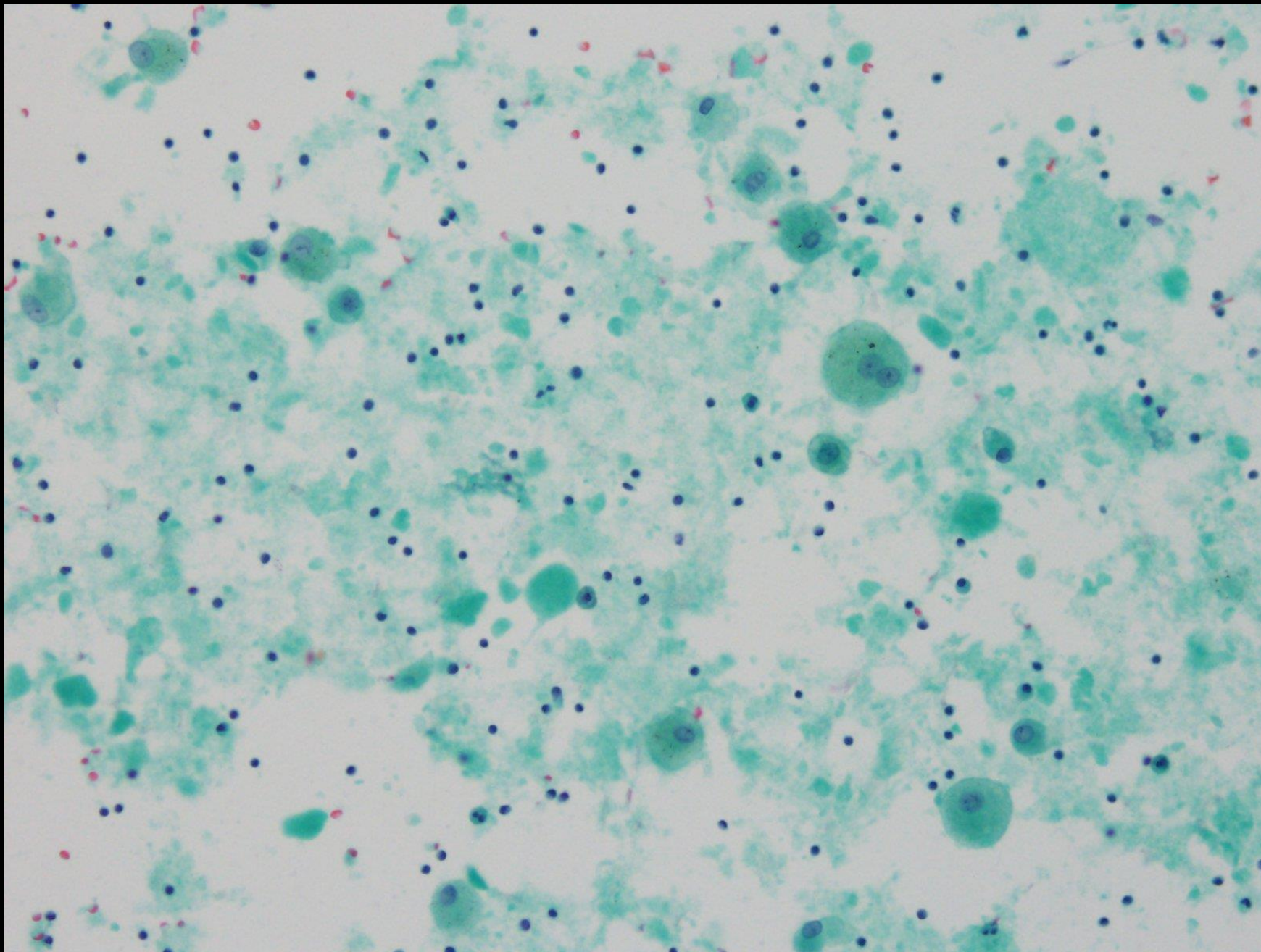
Pap染色 ×40



Diff-Quik染色 × 20

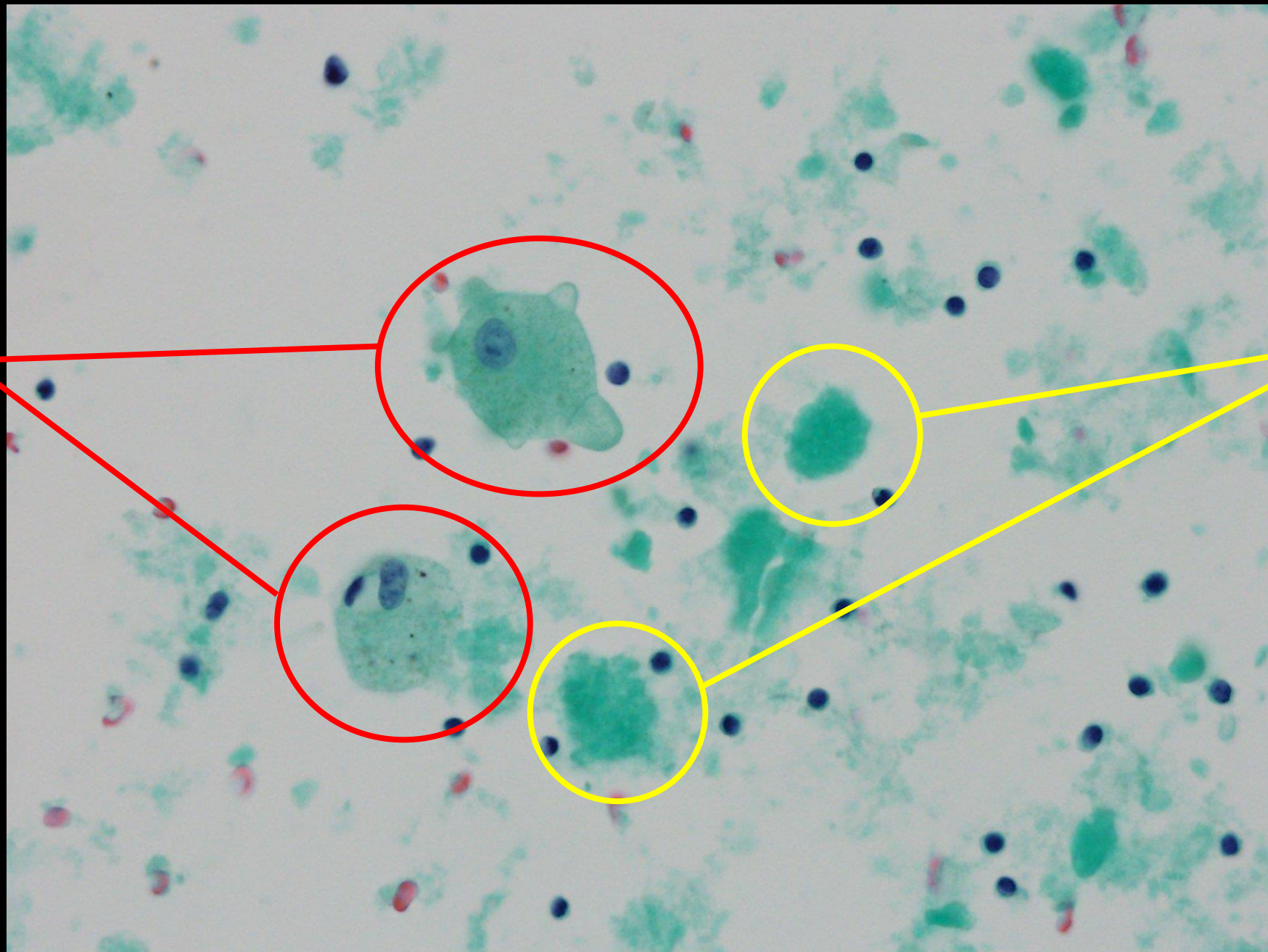
解説

汚い背景



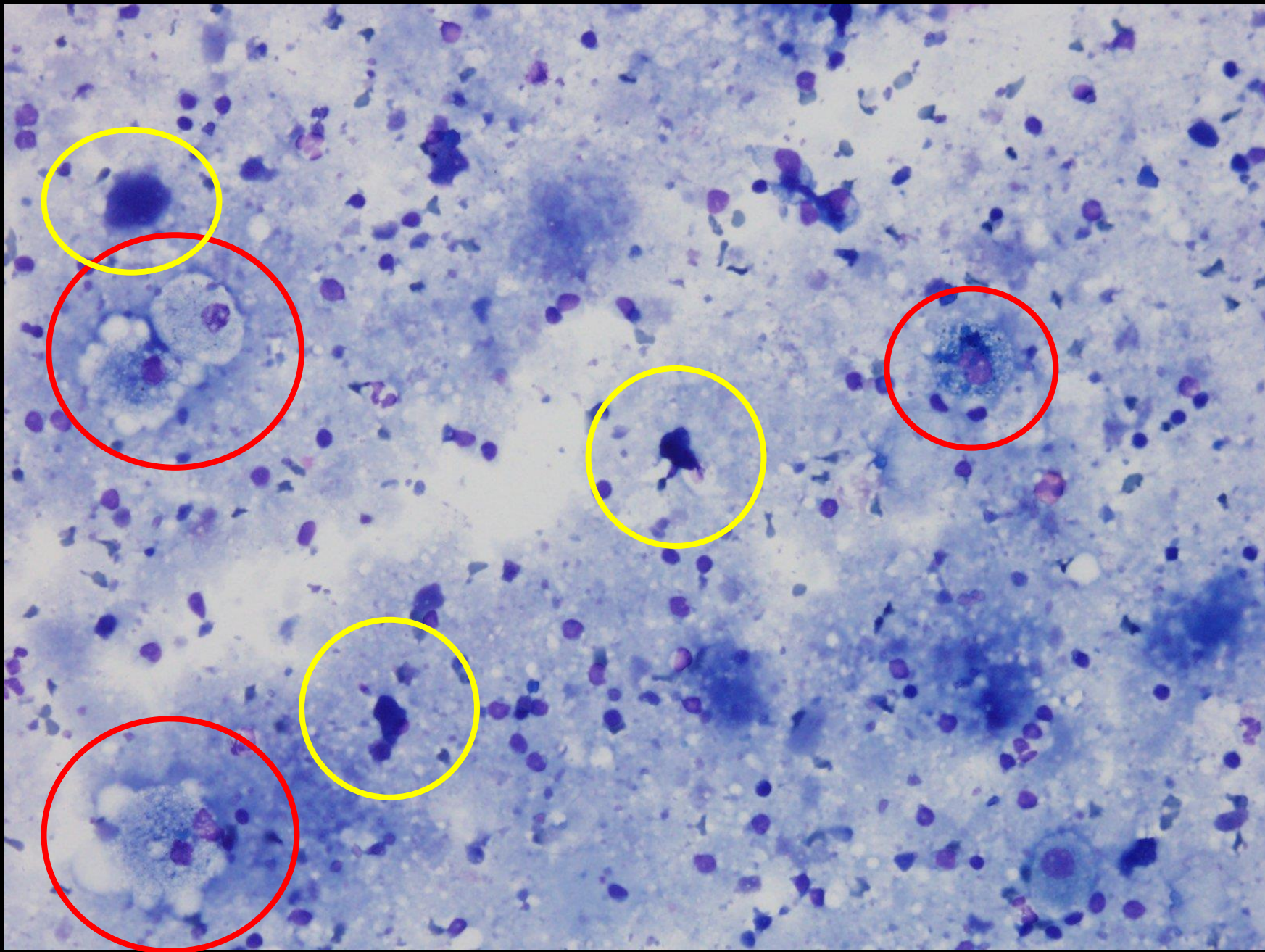
Pap染色 × 20

泡沫状マクロファージ



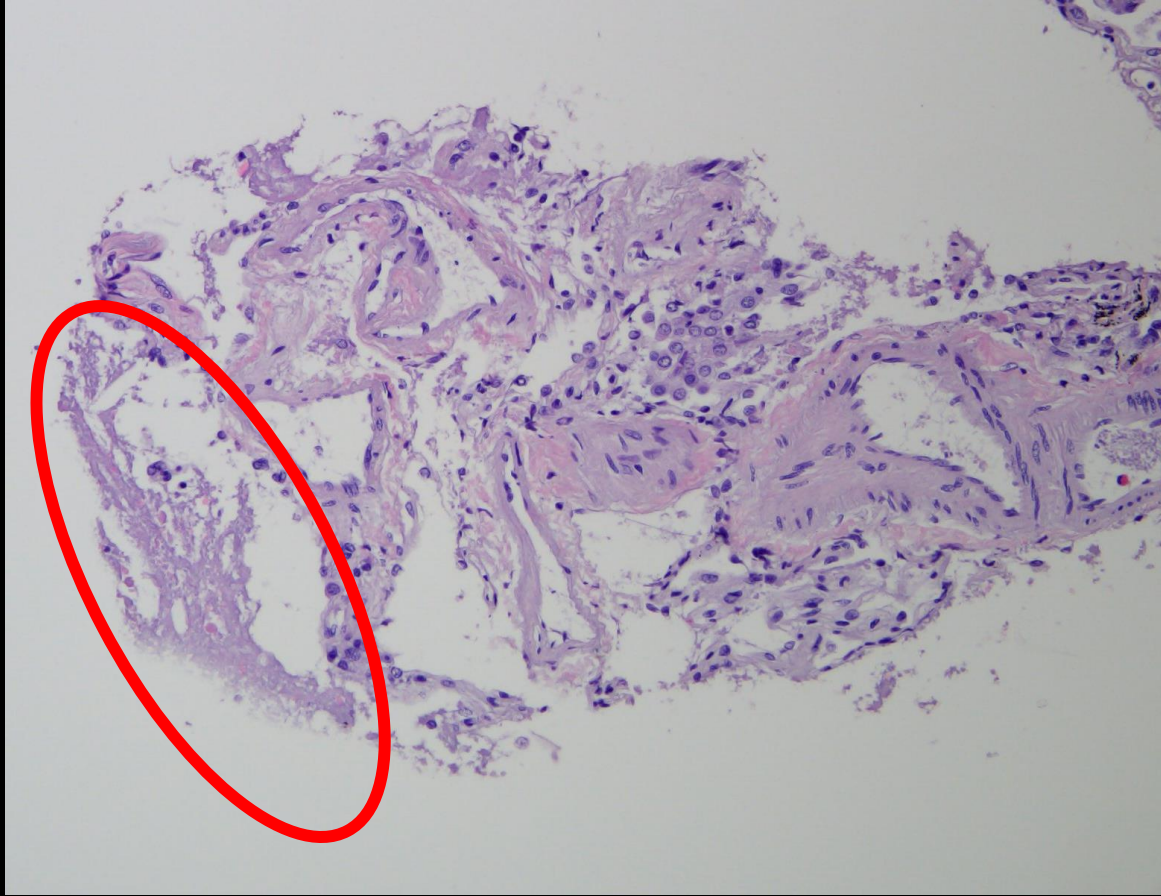
顆粒状の無構造物質

泡沫状マクロファージ

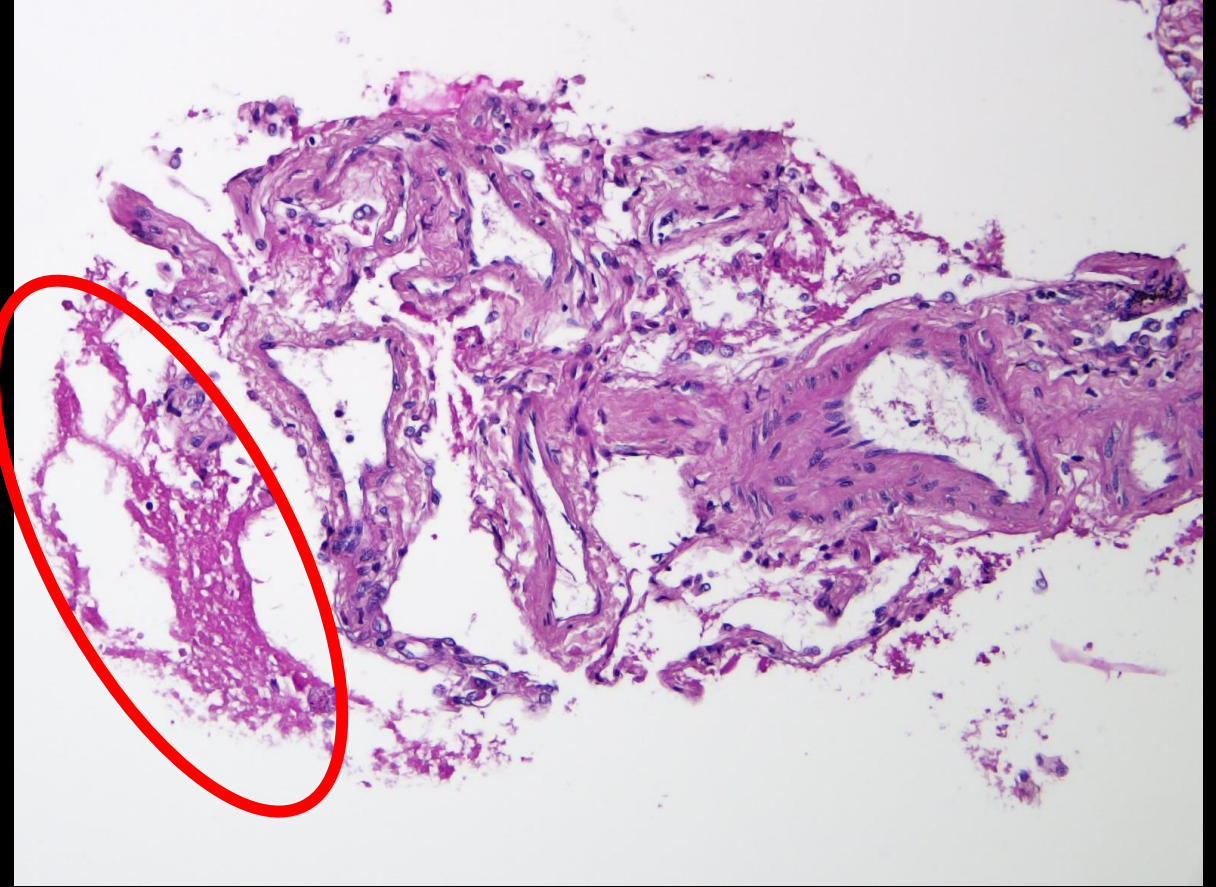


顆粒状の無構造物質

経気管支肺生検



HE染色



PAS染色

選択肢

- 1) ニューモシスチス肺炎
- 2) 抗酸菌性肺炎
- 3) クリプトコッカス症
- 4) 肺胞蛋白症
- 5) リポイド肺炎

肺胞蛋白症とは

サーファクタント由来の好酸性顆粒状物質の肺胞腔内異常貯留を来す疾患の総称

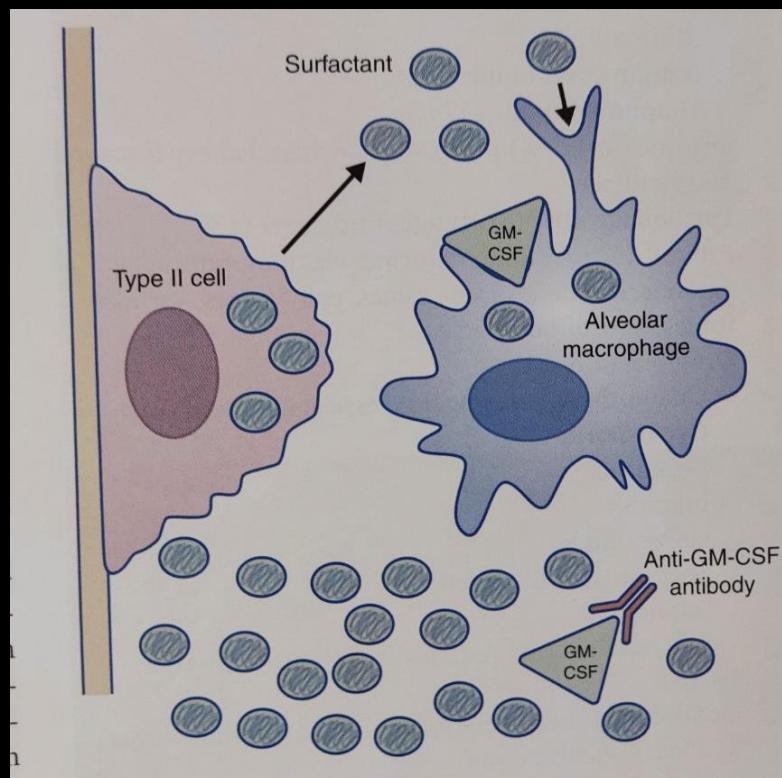
サーファクタントの分解障害または生成異常により生じる

原発性：抗GM-CSF自己抗体陽性

続発性：基礎疾患に血液疾患が多い

先天性：サーファクタント遺伝子の異常
GM-CSFレセプター遺伝子の異常

未分類：上記にあてはまらない肺胞蛋白症



肺胞蛋白症の診断基準

原則、以下の2項目を満たすこと

- 1.画像所見：胸部CT撮影で、肺胞蛋白症を支持する所見を有する。
- 2.病理・細胞学的所見：下の a 項または b 項を満たす。
 - a .B A L F で白濁の外観を呈し、放置すると沈殿する。光顕で、パパニコロウ染色でライトグリーンに染まる、あるいはギムザ染色、PAS染色などで、顆粒状の無構造物質の沈着と、泡沫状マクロファージ（foamy macrophage)がみられる。
 - b .病理組織（経気管支肺生検、外科的肺生検、剖検）で肺胞蛋白症を支持する所見がみられる。

画像所見



- ①すりガラス様陰影
- ②小葉間隔壁肥厚像
- ③crazy-paving pattern
- ④consolidation
- ⑤地図状分布
- ⑥胸膜下がスペアされる



crazy-paving

BALの特徴

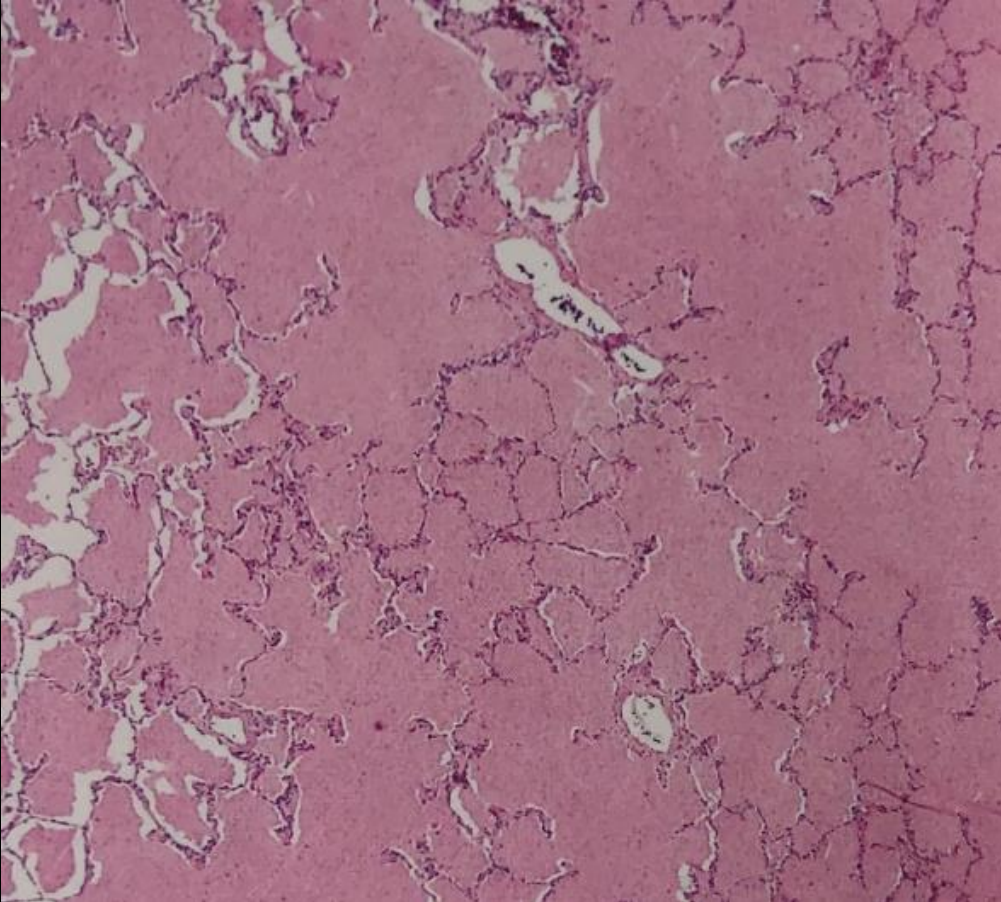
肉眼的所見：米のとぎ汁様に白濁

顕微鏡所見：汚い背景

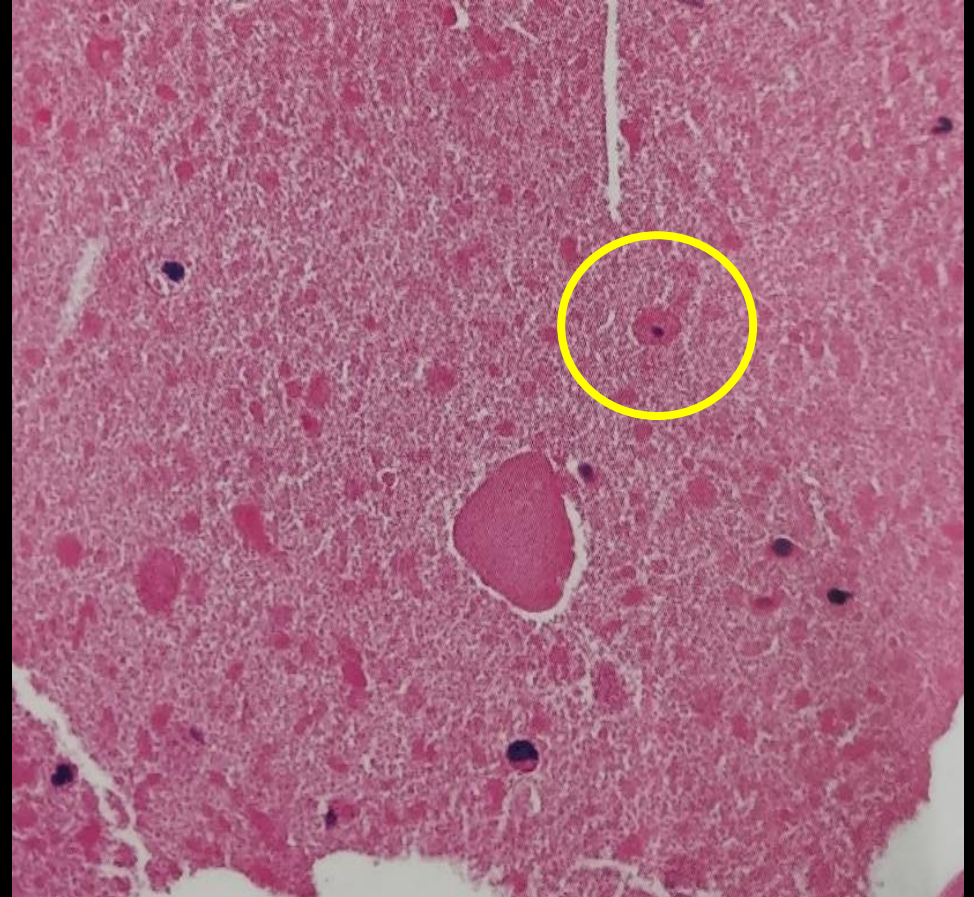
顆粒状の無構造物質

泡沫状マクロファージ (foamy macrophage)

組織所見



顆粒状の好酸性物質が充満している



好酸性物質内に少数の泡沫状マクロファージがある

本症例の経過

1年前 MDSの診断、化学療法開始

今回 化学療法定期投与目的にて入院
CTにて、びまん性に境界不明瞭な淡いすりガラス状陰影
気管支鏡実施（1回目）→薬剤性肺炎で矛盾ない

2 か月後 肺炎像増悪

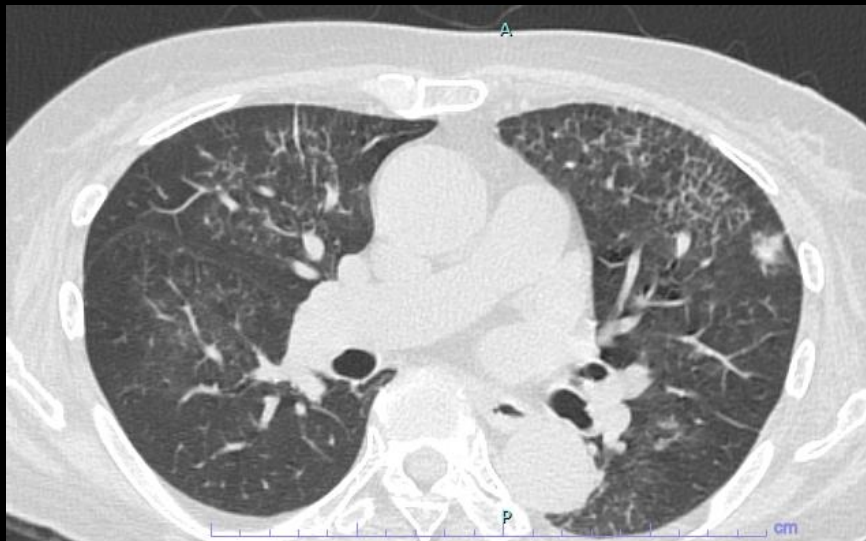
3 か月後 気管支鏡実施（2回目）→続発性肺胞蛋白症 抗GM-CSF抗体陰性

6 か月後 永眠

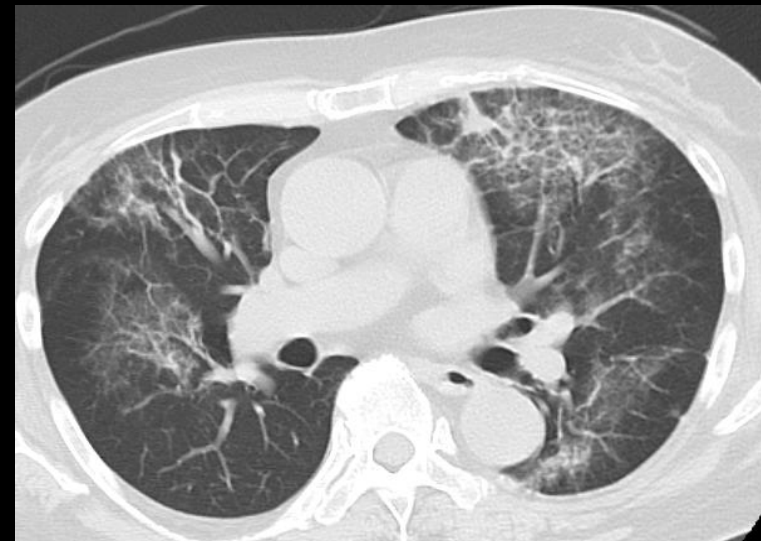
CT画像の変遷



6カ月前

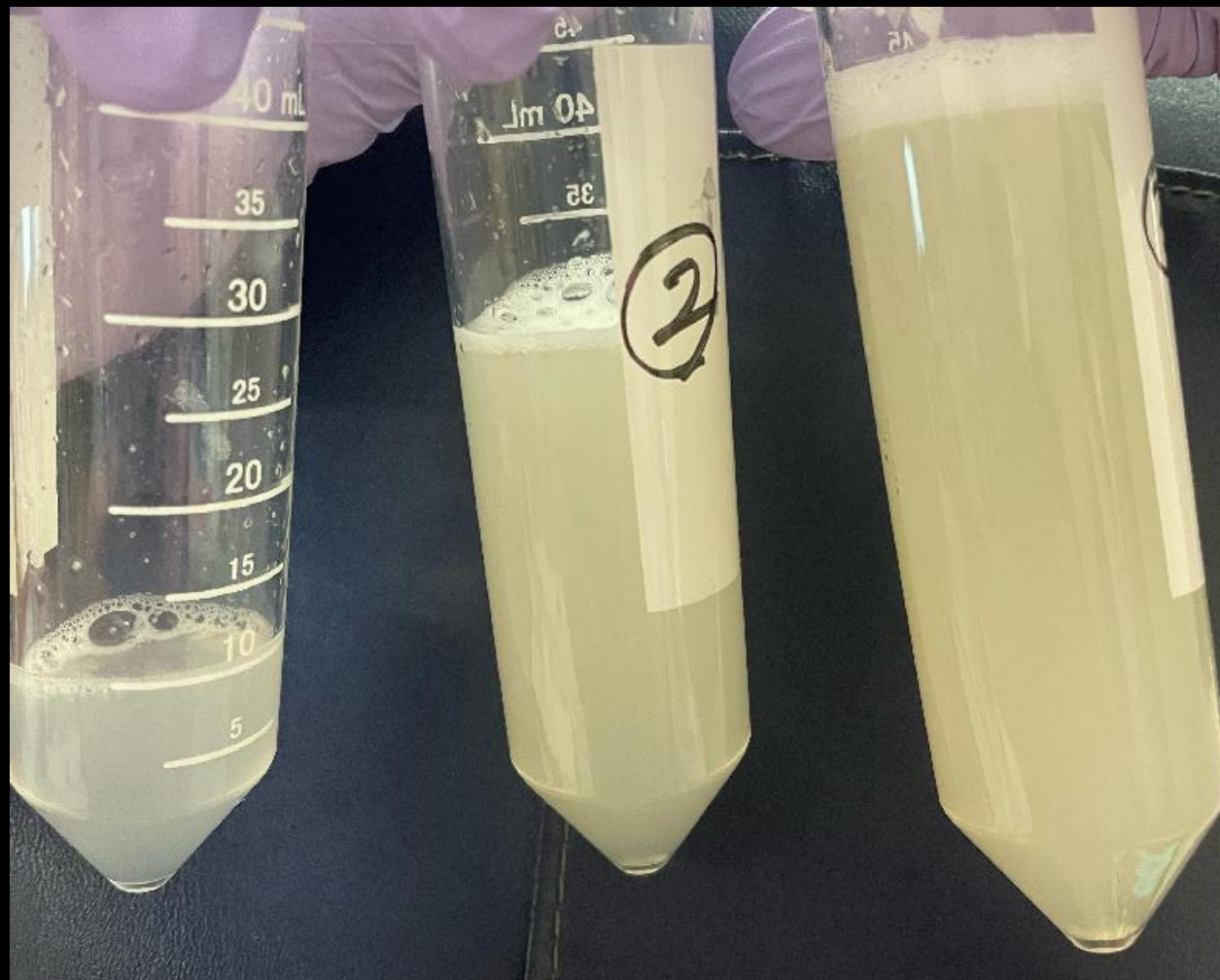


1回目気管支鏡検査時

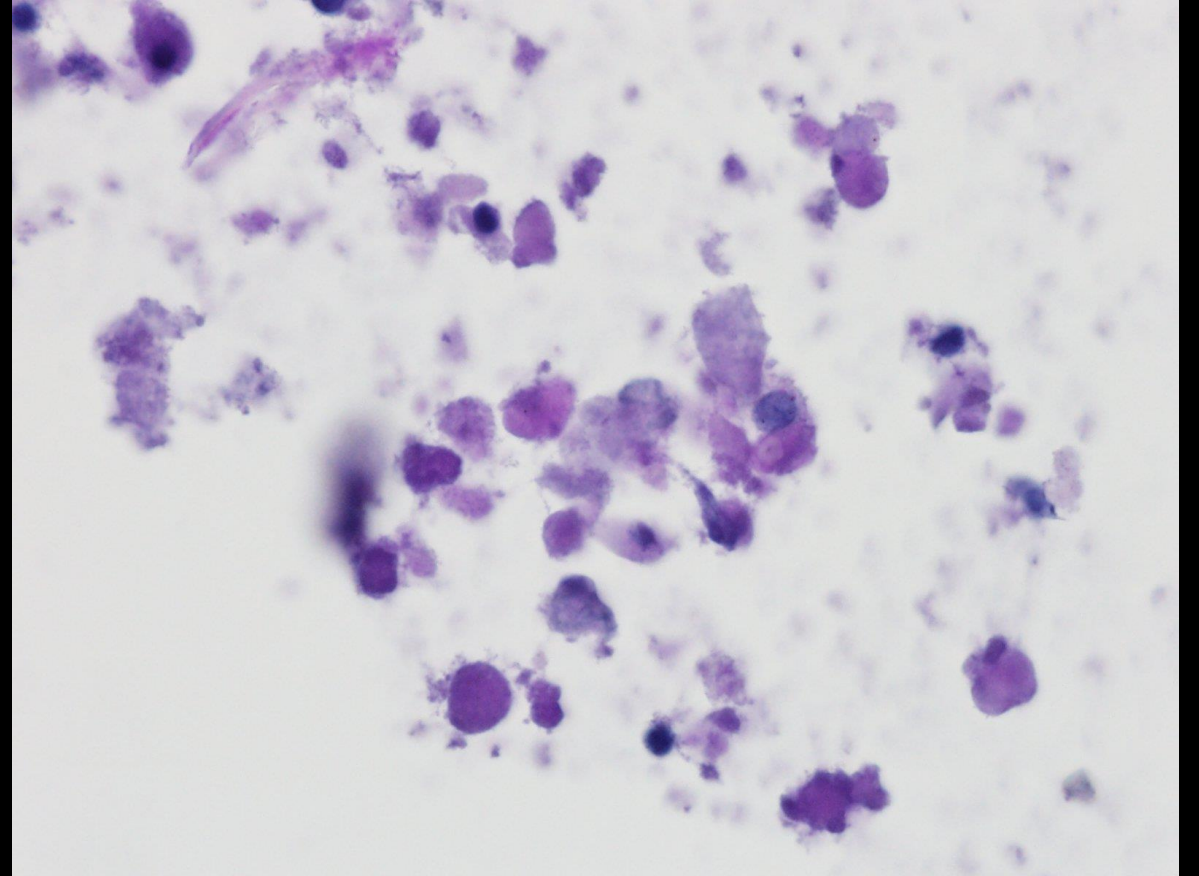
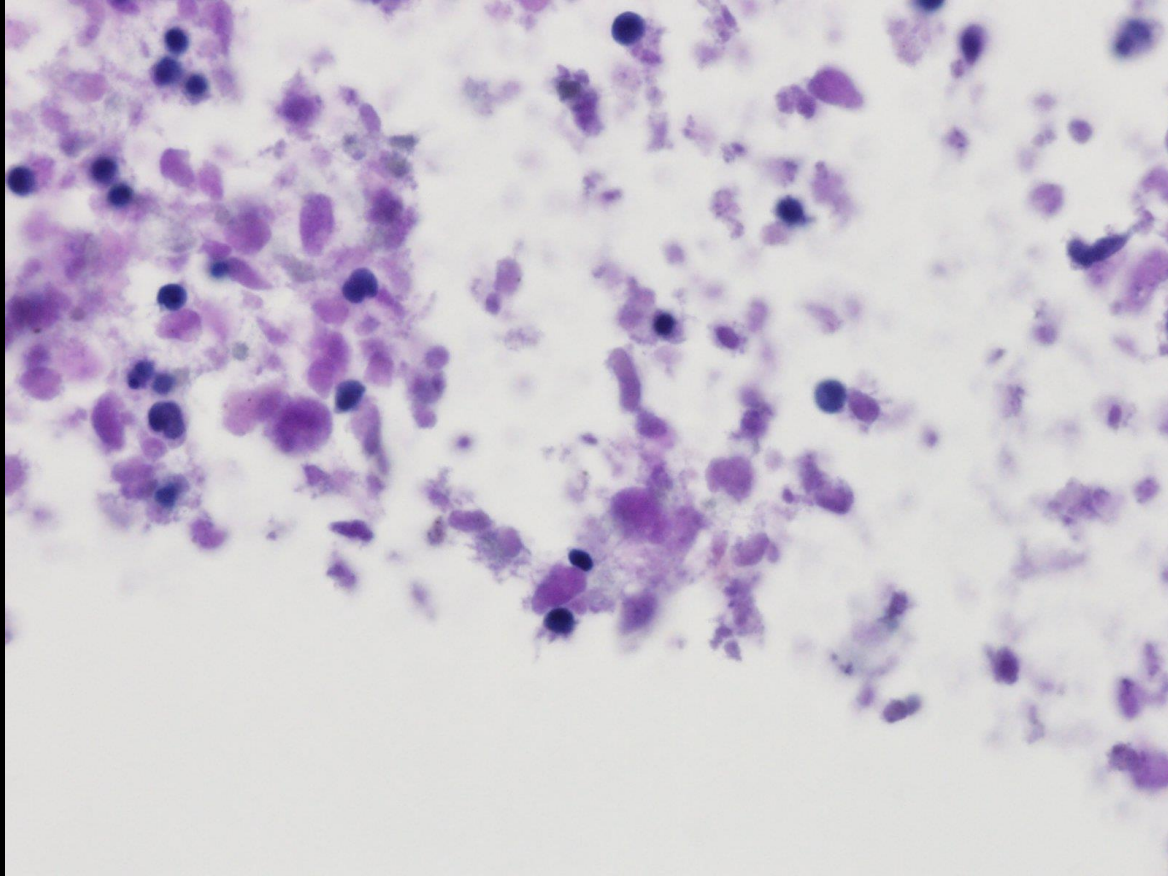


3か月後
2回目気管支鏡検査時

2回目のBAL

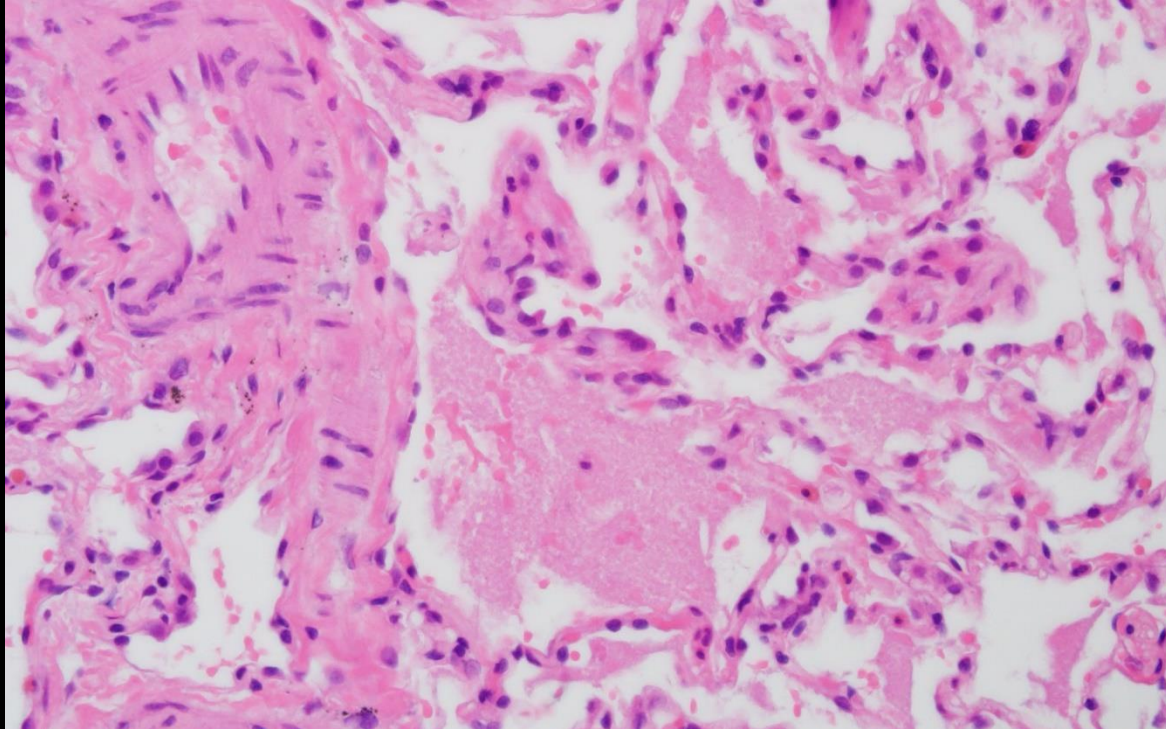


PAS染色

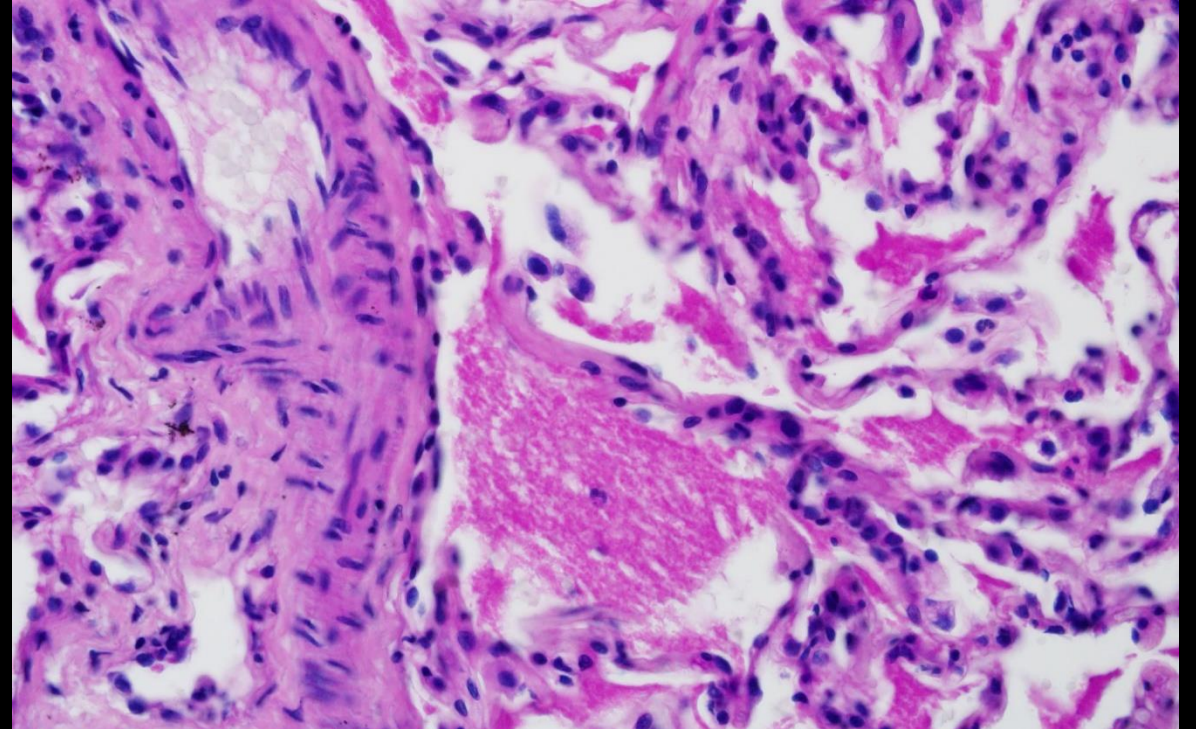


無構造物質がPAS染色陽性に染まっている

組織



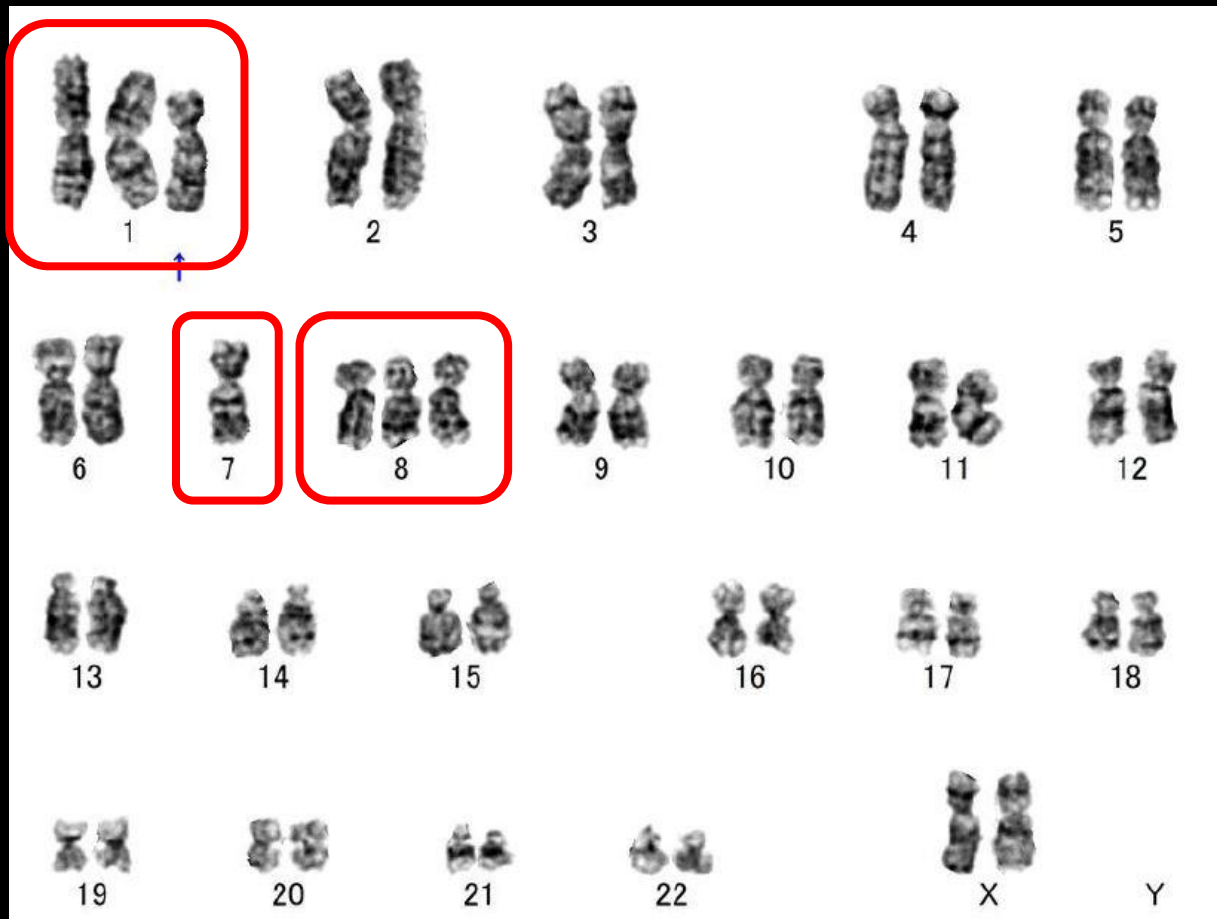
HE染色



PAS染色

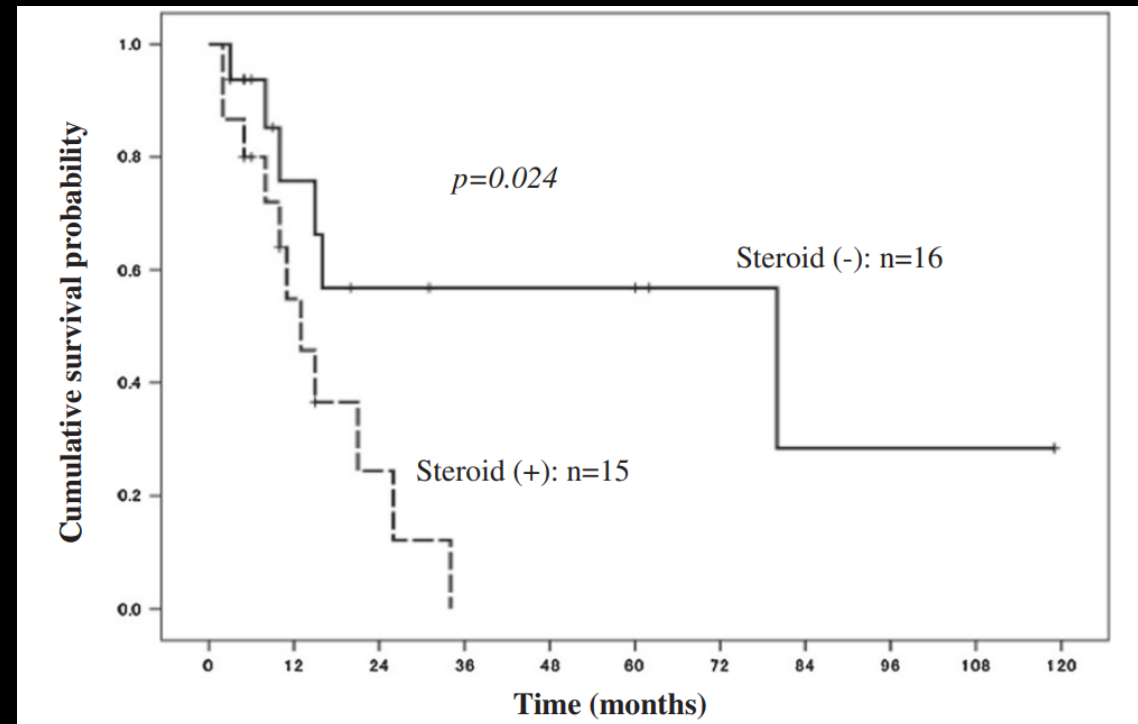
無構造物質がPAS染色陽性に染まっている

染色体



47,XX,+1,der(1;7)(q10;p10),+8

MDSによる続発性肺胞蛋白症の生存曲線



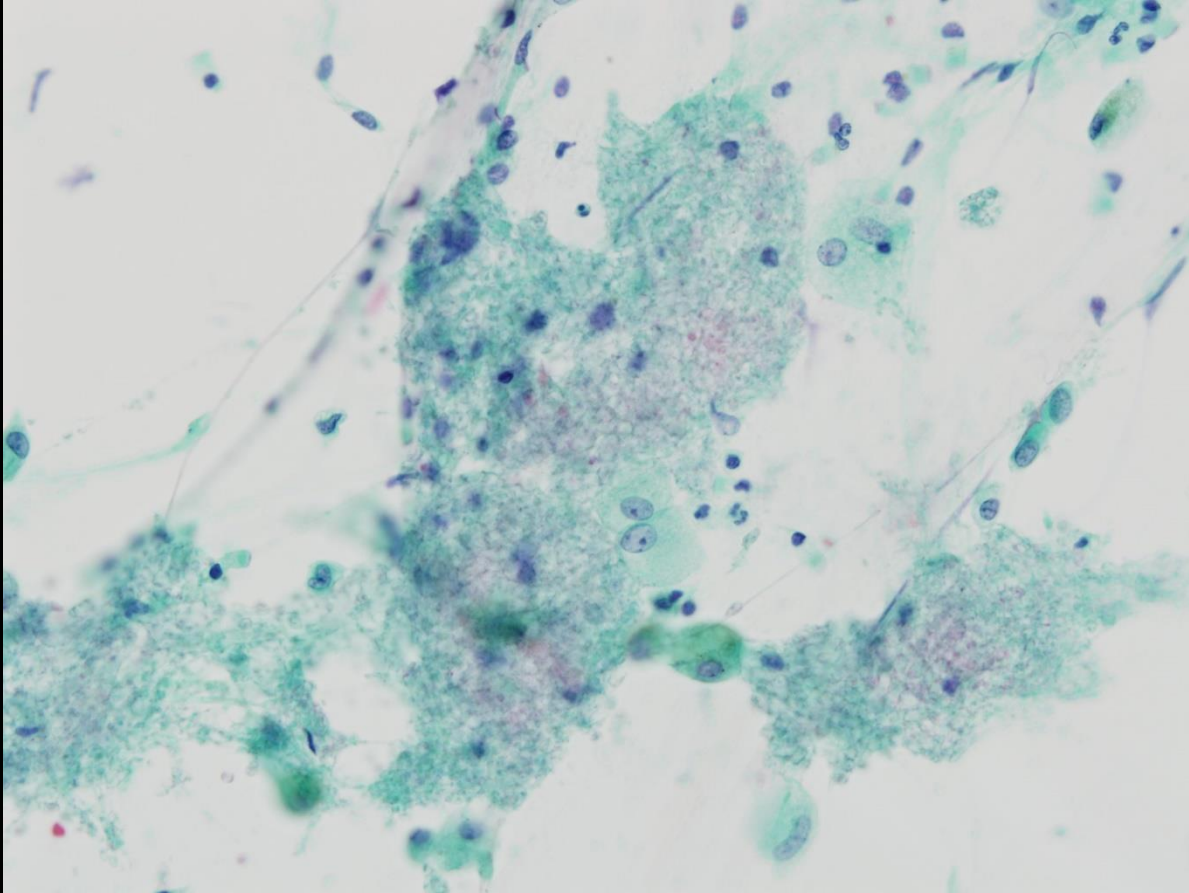
Secondary pulmonary alveolar proteinosis complicating myelodysplastic syndrome results in worsening of prognosis: a retrospective cohort study in Japan より

ステロイド使用による生存率の低下に
有意差が認められる

選択肢

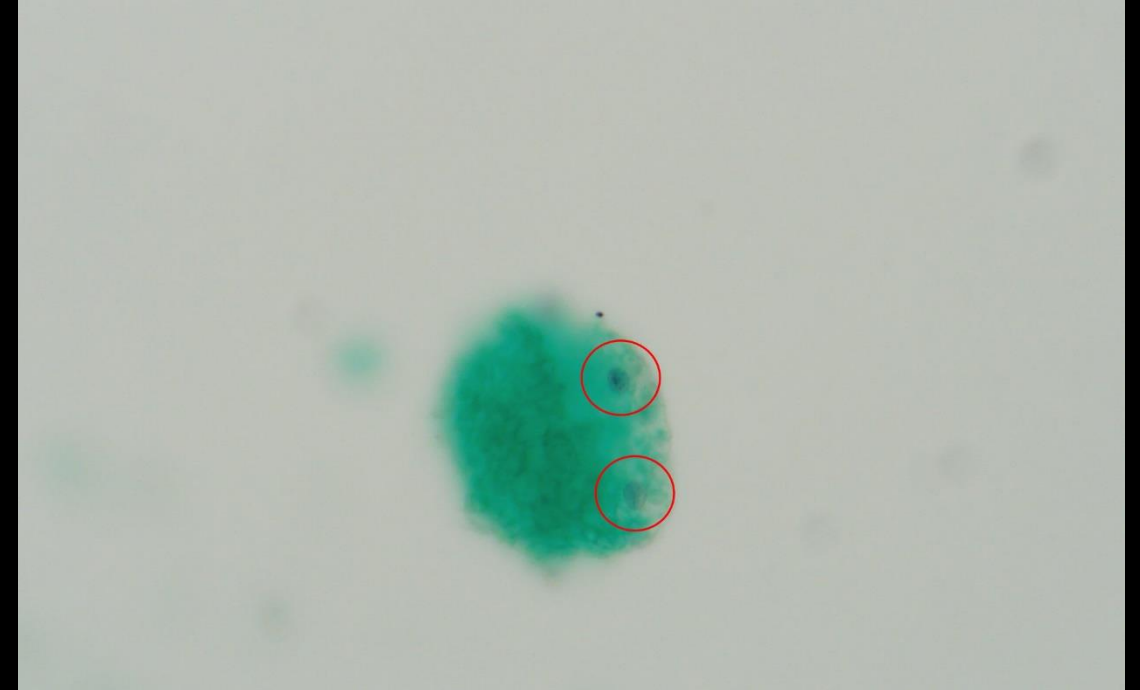
- 1) ニューモシスチス肺炎
- 2) 抗酸菌性肺炎
- 3) クリプトコッカス症
- 4) 肺胞蛋白症
- 5) リポイド肺炎

ニューモシチス肺炎



Pap染色

多数の栄養型と嚢子の集塊が
モヤモヤした泡沫状物質として観察される



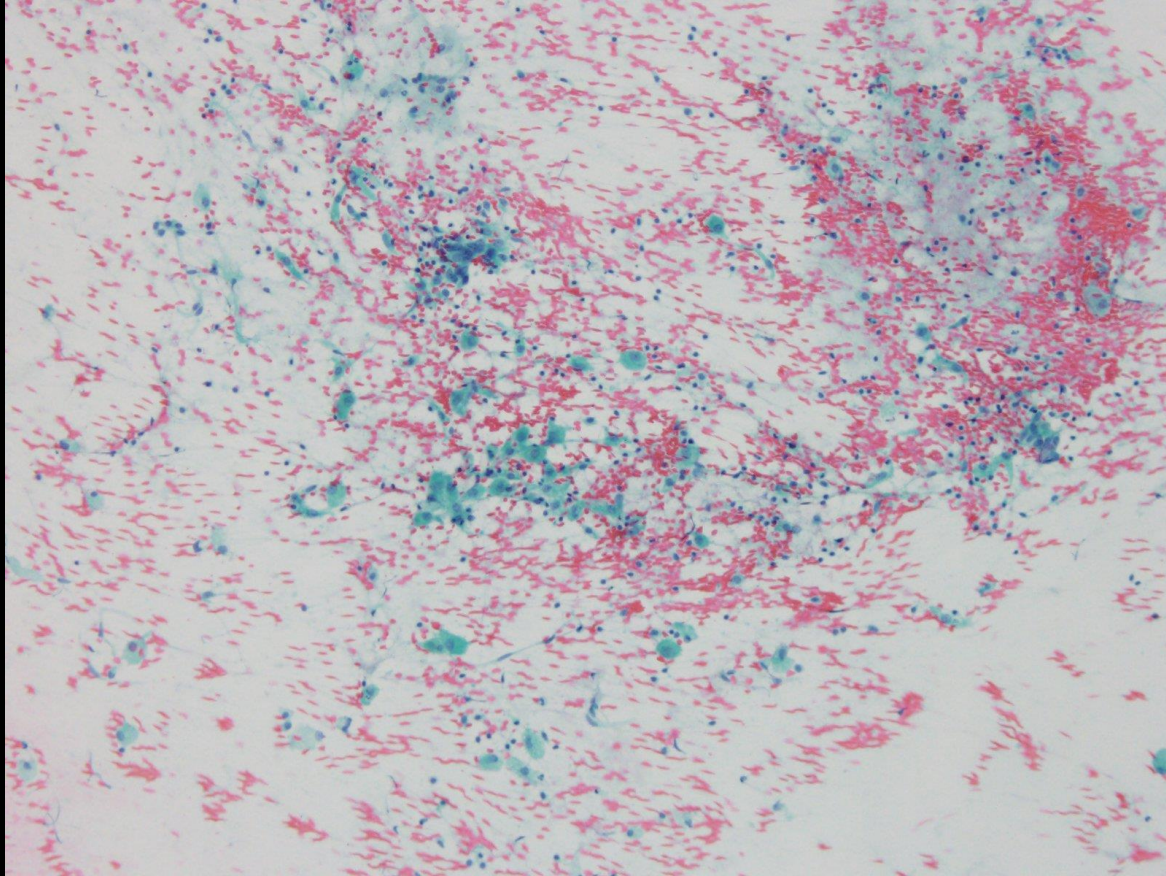
Grocott染色

嚢子壁が黒褐色に染まる

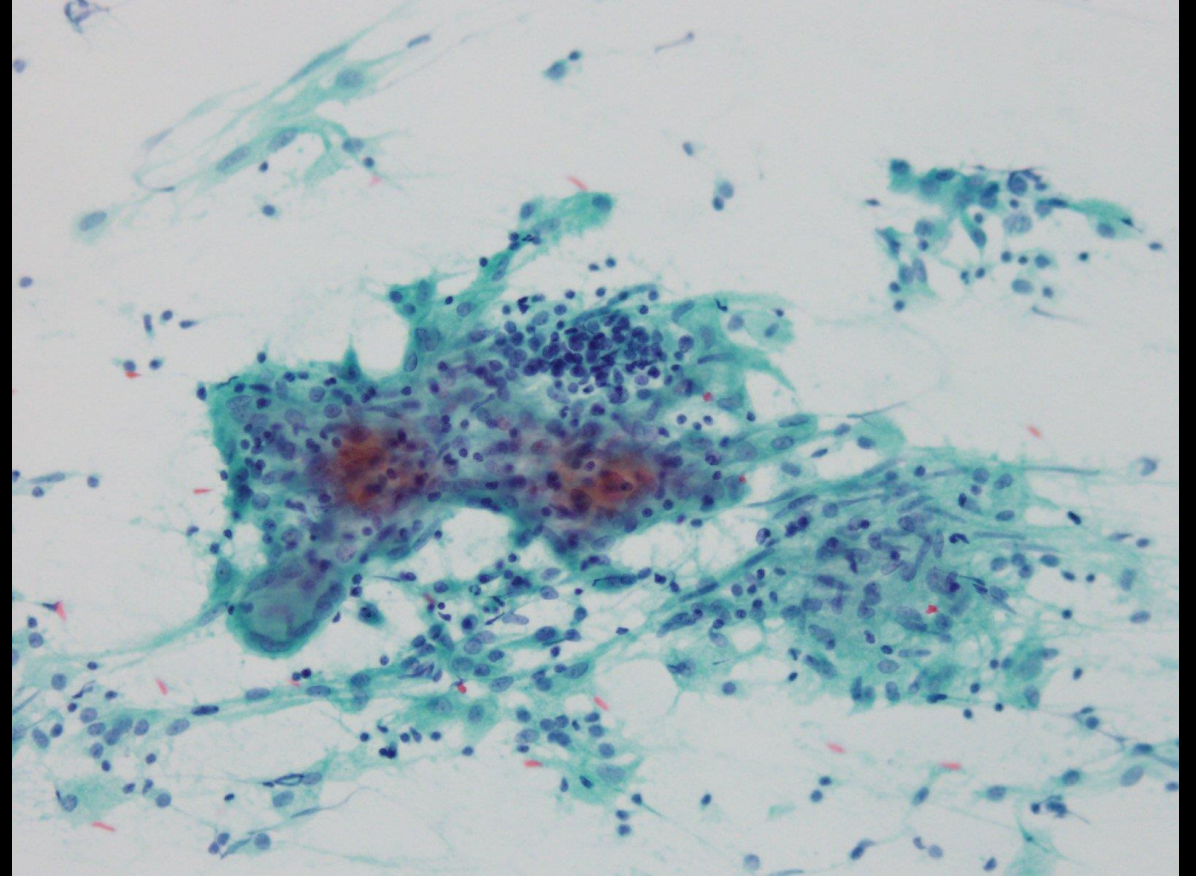
選択肢

- 1) ニューモシスチス肺炎
- 2) 抗酸菌性肺炎
- 3) クリプトコッカス症
- 4) 肺胞蛋白症
- 5) リポイド肺炎

抗酸菌性肺炎



Pap染色



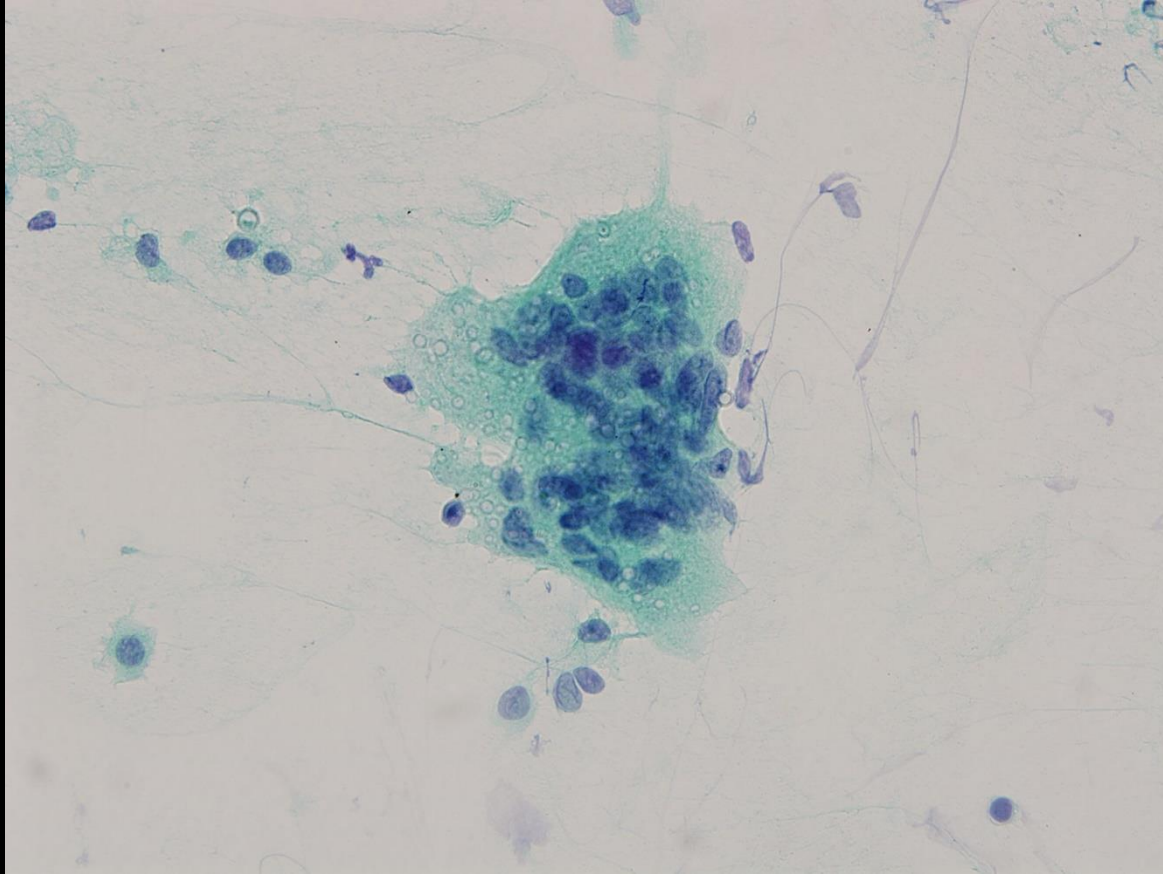
Pap染色

壊死物質やリンパ球、多数の類上皮細胞が出現している

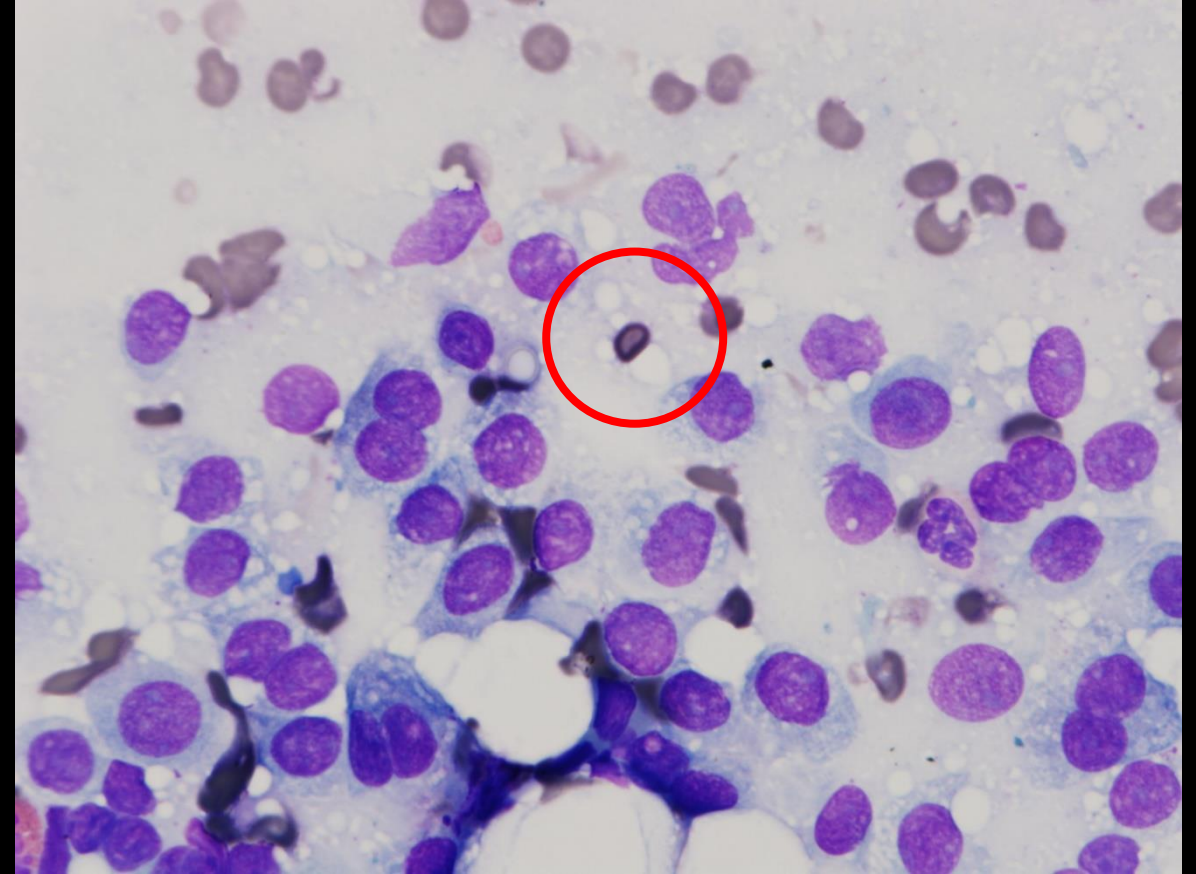
選択肢

- 1) ニューモシスチス肺炎
- 2) 抗酸菌性肺炎
- 3) クリプトコッカス症
- 4) 肺胞蛋白症
- 5) リポイド肺炎

クリプトコッカス症



Pap染色



Diff-Quik染色

壊死性背景にリンパ球とともに類上皮細胞の集塊、多核巨細胞がみられる。
多核巨細胞に貪食される酵母型真菌が認められる。

選択肢

- 1) ニューモシスチス肺炎
- 2) 抗酸菌性肺炎
- 3) クリプトコッカス症
- 4) 肺胞蛋白症
- 5) リポイド肺炎

リポイド肺炎

脂肪貪食マクロファージが肺胞腔内に出現することを特徴とする肺炎

内因性：癌、異物を原因とする閉塞性肺炎に合併するもの

外因性：パラフィン、薬剤に含まれる油脂、牛乳の慢性的誤嚥などが原因のもの

まとめ

- ・ 続発性肺胞蛋白症はCTや組織所見が典型的でないことがある
- ・ BALは検出感度が最も高い
- ・ BALの所見3点セットが大事である
 - 汚い背景
 - 顆粒状の無構造物質
 - 泡沫状マクロファージ (foamy macrophage)